

## 完全房室ブロックと心室頻拍を来たし、埋め込み型除細動器付きペースメーカーを挿入した超高齢サルコイドーシスの1例

阪下健太郎<sup>1)</sup>, 藤田 明<sup>2)</sup>, 井上 大<sup>1)</sup>, 水澤昌子<sup>2)</sup>, 高森幹雄<sup>2)</sup>, 檜山鉄矢<sup>1)</sup>, 青木茂行<sup>3)</sup>, 久保良一<sup>4)</sup>, 上田哲郎<sup>4)</sup>

### 【要旨】

症例は、85歳女性。2005年12月、胸部X線所見で両側肺門部リンパ節腫脹を認め、虹彩炎あり、皮膚生検陽性でありサルコイドーシスと診断された。心電図は初診時異常なく、経過観察中完全右脚ブロックが出現し、ホルター心電図で一過性完全房室ブロックを認め、ペースメーカー挿入予定であったが、意識消失を伴う完全房室ブロックを認め緊急入院となった。心超音波検査で心室中隔菲薄化を、心筋シンチグラフィで心集積低下を認め、心サルコイドーシスと診断した。入院中、左室駆出率は正常であったが、多形性心室頻拍を繰り返したため、突然死予防の観点から植込み型除細動器を挿入した。術後、サルコイドーシス治療ガイドラインに従いステロイド投与を開始した。2007年1月現在、外来通院にてプレドニゾン内服の漸減中であり、経過良好である。

【日サ会誌 2007; 27: 55-59】

キーワード：心サルコイドーシス、完全房室ブロック、心室頻拍、突然死、植込型除細動器

## A Case of Superaged Cardiac Sarcoidosis with Complete Atrioventricular Block and Ventricular Tachycardia Treated by Implanting Pacemaker and Cardioverter-defibrillator

Kentaro Sakashita<sup>1)</sup>, Akira Fujita<sup>2)</sup>, Dai Inoue<sup>1)</sup>, Masako Mizusawa<sup>2)</sup>, Mikiyo Takamori<sup>2)</sup>, Tetsuya Kashiya<sup>1)</sup>, Shigeyuki Aoki<sup>3)</sup>, Ryouichi Kubo<sup>4)</sup>, Tetsurou Ueda<sup>4)</sup>

### 【ABSTRACT】

An 85-year-old female with bilateral hilar lymphadenopathy was diagnosed as sarcoidosis by biopsy of skin lesion, which was considered as erythema nodosum. She developed new-onset complete right bundle branch block. Further examination showed possible cardiac sarcoidosis. We had scheduled an elective pacemaker placement, but she developed complete AV block accompanied with transient loss of consciousness, and was admitted to ICU. Echocardiogram showed thinning of the basal portion of the ventricular septa and myocardial scintigraphy showed filling defect. Based on these data, cardiac sarcoidosis was diagnosed. She had a couple of episodes of ventricular tachycardias during the admission. An implantable cardioverter defibrillator was placed. Postoperatively, we started prednisolone at 30 mg/day in line with the Japanese guidelines for sarcoidosis, and this resolved her symptoms. She has been asymptomatic and is being weaned from prednisolone.

【JJSOG 2007; 27: 55-59】

**keywords** ; Cardiac sarcoidosis, Complete atrioventricular block, Ventricular tachycardia, Sudden death, Implantable cardioverter defibrillator

- 1) 東京都立府中病院救急診療科
- 2) 東京都立府中病院呼吸器内科
- 3) 公立昭和病院呼吸器内科
- 4) 東京都立府中病院循環器内科

- 1) Department of Emergency Medicine, Tokyo Metropolitan Fuchu Hospital
- 2) Department of Pulmonary Medicine, Tokyo Metropolitan Fuchu Hospital
- 3) Department of Pulmonary Medicine, Shouwa Hospital
- 4) Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Fuchu Hospital

著者連絡先：阪下健太郎

〒183-8524 東京都府中市武蔵台2-9-2

東京都立府中病院救急診療科

TEL : 042-323-5111

FAX : 042-323-9209

E-mail : succeed2@fuchu-hp.fuchu.tokyo.jp

## はじめに

心臓サルコイドーシスは日本の剖検例ではサルコイドーシスによる死亡の主要原因を占める<sup>1,2)</sup>。殊に80歳以上のサルコイドーシス剖検例35例では94.4%と高頻度であり<sup>3)</sup>、心病変は突然死の原因ともなる<sup>1)</sup>ので早急な治療が必要である。今回我々は、85歳の超高齢者女性をサルコイドーシスで経過観察中に、心病変を認め、完全房室ブロックと心室頻拍の合併し、植込型除細動器付きペースメーカーを挿入し、ステロイド治療も開始し、8ヵ月後の現在良好に経過中であるので報告する。

## 症例呈示

●**症例**：85歳，女性

●**生活歴**：喫煙歴なし，機会飲酒程度

●**現病歴**：2005年12月，労作時の息切れにて近医を受診し，胸部X線写真所見上の両側肺門リンパ節腫脹，虹彩炎，左下腿の結節性紅斑部位生検で壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫を認め，サルコイドーシスと診断した。初診時，心電図上明らかな不整脈は認めず，外来経過観察中，2006年3月，心電図にて新たに完全右脚ブロックの出現を認め，ホルター心電図で，数秒間ではあったが，完全房室ブロックを認め，ペースメーカー挿入を勧められ当院を受診した。ペースメーカー挿入予定となり，2006年5月，失神を伴う完全房室ブロックを認め緊急入院となった。

●**入院時現症**：意識清明（来院時）体温36.8℃ SpO<sub>2</sub> 96%（室内気下）血圧145/66mmHg 脈拍48/min 不整。結膜に貧血や黄疸を認めず，頭頸部リンパ節の腫脹を認めず。咽頭口腔に異常所見なし。心音：S1正常，S2正常。明らかな過剰心音なし。呼吸音清。両側に下腿浮腫を認める。

●**入院時検査所見**：入院時の心電図は心拍数48/分，左軸偏位と，完全房室ブロックを認めた（Figure 1）。胸部X線写真所見は両側肺門部リンパ節腫脹と心拡大，肺うっ血を認めた（Figure 2）。Galliumシンチグラフィ

ーでは肺門部への異常集積は認めたが，心臓への明らかな異常集積は認めなかった（Figure 3）。Thallium-201 (201TI)，123I-BMIPP (123I-β-methyl iodophenyl pentadecanoic acid) 心筋シンチグラフィで前壁中隔，心尖部に軽度から中等度の集積低下を認め（Figure 4），心臓超音波検査で心室中隔基部の菲薄化を認め，左室駆出率は56%と正常範囲内であった（Figure 5）。血液検査所見（Table 1）では，血清ACE活性は31.6IU/lと高値，BNPも660pg/mlと高値を認めた。

●**臨床経過**：当初，ペースメーカーのみ挿入予定であったが，動悸を伴う数秒間に自然消失する心室頻拍を繰り返し，左室駆出率は56%と正常範囲内であったが，突然死予防の観点から，植込型除細動器付きペースメーカーを挿入した。2006年改訂サルコイドーシスの心病変の手引き<sup>4)</sup>に従って主徴候中4項目中，Galliumシンチグラムで心臓への異常集積，左室収縮期不全（左室駆出率56%未満）は認めなかったが，完全房室ブロック，心室中隔基部菲薄化の2項目が陽性でサルコイドーシスの心病変が強く示唆された。術後経過は良好で，心臓サルコイドーシス治療のガイドラインに従ってプレドニゾロン30mg/日連日内服を開始した。この後，日常生活において動悸，失神等を認めず，経過観察され，8ヵ月後2007年1月から5mg/日連日内服まで減量した。

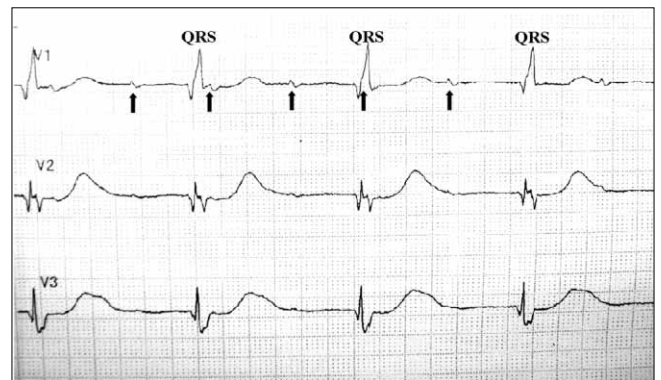


Figure 1. Electrocardiogram at admission.

Table 1. Laboratory findings on admission

Hematology		Biochemistry		Immunology/endocrinology	
WBC	5700 /μl	AST	35 IU/l	ACE	31.6 IU/l
RBC	337 × 10 <sup>4</sup> /μl	ALT	29 IU/l	Normal range	7.0-12.5 IU/l
Hb	11 g/dl	LDH	196 IU/l		
Ht	33.6 %	CK	35 IU/l		
Plt	14.4 × 10 <sup>4</sup> /μl	Na	140 mEq/l	BNP	660 pg/ml
		K	3.4 mEq/l	Normal range	0.0-18.4 pg/ml
		CL	108 mEq/l		
		Ca	8.8 mg/dl		
		BUN	11.5 mg/dl		
		CRE	0.8 mg/dl		

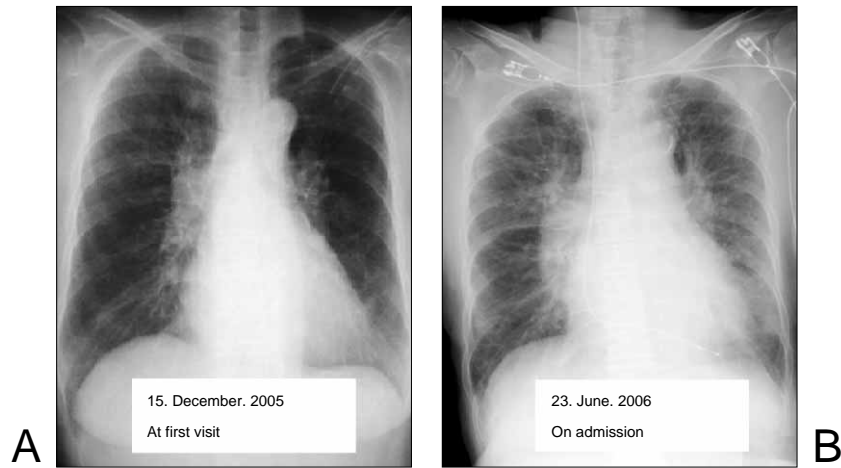


Figure 2. (A) Chest X-ray at first examination, showing bilateral hilar lymphadenopathy. (B) Chest X-ray on admission, showing cardiac dilation and lung field congestion.

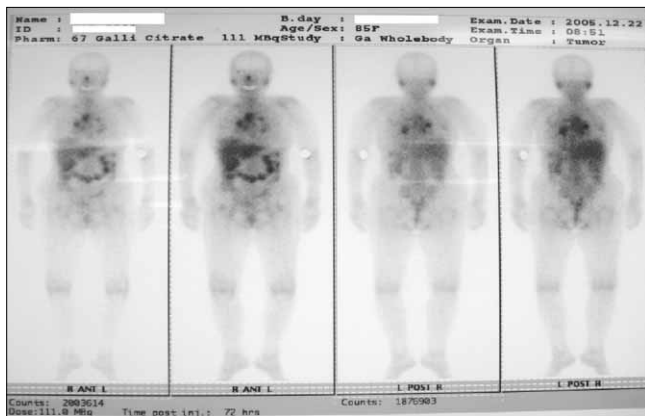


Figure 3. Gallium scintigraphy at first examination.

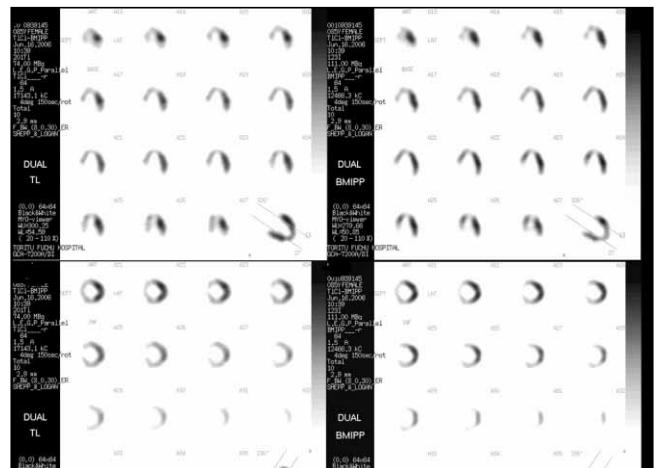


Figure 4. Thallium scintigraphy and BMIPP scintigraphy, showing right bundle branch block on the ECG.

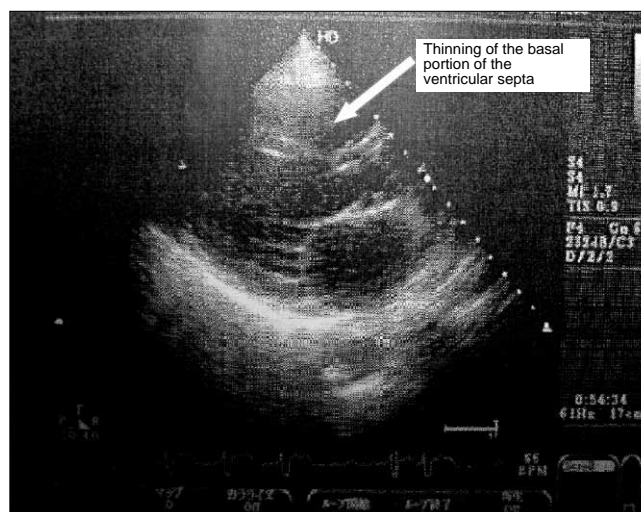


Figure 5. Ultrasonic echocardiogram, showing thinning of the basal portion of the ventricular septum.

## 考察

本症例は85歳女性の心病変を有するサルコイドーシスで、日本の80歳以上の超高齢者サルコイドーシス症例は、サルコイドーシス剖検例では6%、女性が高頻度、しかもサルコイドーシスによる死因の9割は心病変と高頻度である<sup>3)</sup>。

またサルコイドーシス臨床例では超高齢者のサルコイドーシス症例報告は少なく、外国報告例はない。日本の中老年女性で完全房室ブロック症例の1/3は心サルコイドーシスであるという報告<sup>4)</sup>もあり、完全房室ブロックと心室頻拍を伴った心病変を有するサルコイドーシス臨床報告例<sup>6,7,8)</sup>もあるが、本症例は85歳の超高齢者で完全房室ブロックと心室頻拍を伴った心病変を有する稀なサルコイドーシス臨床報告例である。

本症例は皮膚生検で壊死を伴わない類上皮細胞肉芽腫を認め、両側肺門部リンパ節腫脹、血清ACE高値を認め、サルコイドーシス組織診断群と診断され、さらに心臓病変を強く示唆する臨床所見<sup>4)</sup>として、主徴候中4項目中、完全房室ブロック、心室中隔基部菲薄化の2項目が陽性、副徴候で心室頻拍、右脚ブロック、核医学検査では心筋血流シンチで灌流異常が陽性で、サルコイドーシスの心病変臨床診断群<sup>4)</sup>と診断される。

心サルコイドーシスにおいては、完全房室ブロックが高頻度であり<sup>9)</sup>治療としてはDDDペースメーカーが挿入される。本症例もペースメーカー挿入予定であったが、上記のような心室頻拍が出現し、低心機能は無いが、完全房室ブロックと心室頻拍を伴った心病変に対して、突然死予防の観点から、埋め込み型除細動器の挿入を実施した。1991年Winters<sup>10)</sup>らは、心サルコイドーシスに伴う心室頻拍に対しては、抗不整脈薬治療に頼らず、突然死予防の観点に立ち、積極的に埋め込み型除細動器の挿入を推奨している。さらにAizer<sup>11)</sup>らが心サルコイドーシス患者32例に電気生理学的検査を施行し、心室頻拍の自然発作6例と電気生理学的検査により誘発された6例、その他3例の計15例に植え込み型除細動器を挿入し、このうち9例に不整脈のイベントが認められたが、約60ヵ月の経過中に不整脈関連の死亡は1例も認められなかったと報告している。心サルコイドーシスに対する埋め込み型除細動器の適応基準に関して、明確な基準は確立されていないが、上記の各文献の知見を踏まえると、心サルコイドーシス患者に対しては、よい適応と考えられる。日本でも完全房室ブロックと心室頻拍を伴ったサルコイドーシス心病変に対して埋め込み型除細動器挿入実施例の報告がある<sup>6,7,8)</sup>。

近年、埋め込み型除細動器は、低心機能患者や心不全患者に対しての突然死予防効果が証明されたため、その適応が拡大しつつある<sup>12)</sup>。

心室頻拍は突然死のリスクが高いため、今後、本症

例のように自然発作例ではなくとも、低心機能患者で心室頻拍の合併が疑われる症例においては、電気生理学的検査(EPS)を施行して、埋め込み型除細動器の挿入を積極的に検討する傾向<sup>13)</sup>になると考えられる。日本でもEPSで心室頻拍を誘発したサルコイドーシス症例にICDが実施されている<sup>14,15)</sup>。

## 結論

完全房室ブロックと心室頻拍を伴う超高齢者の心サルコイドーシスの一例を経験した。心機能低下はないが突然死予防の観点から埋め込み型除細動器を挿入し、ステロイド治療も開始し、8ヵ月の現在良好に経過中で、今後慎重に長期経過を追求する。

## 引用文献

- 1) Matsui Y, Iwai K, Tachibana T, et al: Clinicopathological study on fatal myocardial sarcoidosis. *Ann N Y Acad Sci* 1976; 278: 455-469.
- 2) Iwai K, Tachibana T, Takemura T, et al: Pathological studies on sarcoidosis autopsy. I Epidemiological features of 320 cases in Japan. *Acta Pathol Jpn* 1993; 43:372-376.
- 3) 立花暉夫, 岩井和郎, 武村民子, 他: 超高齢者サルコイドーシス全国剖検例の臨床病理学的検討. *日呼吸会誌* 2007; 45: 増刊号:212.
- 4) 森本紳一郎, 植村晃久, 平光伸也: 心臓サルコイドーシス診断の手引きの改訂. *呼吸と循環* 2006; 54:955-961.
- 5) 日本サルコイドーシス/肉芽腫性疾患学会, 日本呼吸器学会, 日本心臓病学会, 日本眼科学会, 厚生省科学研究 - 特定疾患対策事業 - びまん性肺疾患研究班: サルコイドーシス治療に関する見解 - 2003 *日サ会誌* 2003; 23:105-114.
- 6) 山内康熙, 青沼和隆, 呉 政次, 他: 心室頻拍で発症した心サルコイドーシスの2例. *循環器科* 1999; 45:300.
- 7) 阿部秀年, 山崎恭平, 鈴木 順, 他: DDDペースメーカー植え込み後の経過においてICDを必要とした心サルコイドーシス2症例の検討. *心臓* 2001; 33:232-238.
- 8) 古嶋博司, 鷺塚 隆, 杉浦広隆, 他: 心サルコイドーシスの活動期に繰り返し生じたりエンتری性持続性心室頻拍にカテーテル・アブレーションを施行した2例. *不整脈* 2002; 18:218.
- 9) 矢崎善一, 笠井宏樹, 相澤万象: 心臓サルコイドーシスの治療. *呼吸と循環* 2006; 54:963-969.
- 10) Winters SL, Cohen M, Greenberg S, et al: Sustained ventricular tachycardia: assessment of underlying cardiac anatomy and the prospective utility of programmed ventricular stimulation, drug therapy and an implantable antitachycardia device. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:937-43.
- 11) Aizer A, Stern EH, Gomes JA, et al: Usefulness of programmed ventricular stimulation in practicing future arrhythmic events in patients with cardiac sarcoidosis.

- Am J Cardiol 2005; 18:276-282.
- 12) Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT)  
Investigators: Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. N Engl J Med 2005; 352: 225-237.
  - 13) MIRACLE Study Group: Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. N Engl J Med 2002; 346:1845-1853.
  - 14) 古嶋博司, 池主雅民, 鷺塚 隆, 他: 心サルコイドーシスに合併する不整脈についての検討. 不整脈 2002; 18:490-495
  - 15) 梶原克祐, 松山裕宇, 岩瀬正嗣, 他: 突然の意識消失をきたし, 心電図で心室性頻拍を認めた48歳女性. 総合臨床 2005; 54:2093-2099.

